Aus der K. medizinischen Poliklinik zu München.

Scapulo-humerale Form der Syringomyelie.

Kasuistischer Beitrag.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und einer

Hohen medizinischen Fakultät

der

K. bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Julius Oberndorfer,
Medizinalpraktikant aus Günzburg a/D.

München 1913.
Kgl. Hofbuchdruckerei KASTNER & CALLWEY.

Aus der K. medizinischen Poliklinik zu München.

Scapulo-humerale Form der Syringomyelie.

Kasuistischer Beitrag.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und einer

Hohen medizinischen Fakultät

der

K. bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Julius Oberndorfer,
Medizinalpraktikant aus Günzburg a/D.

München 1913.
Kgl. Hofbuchdruckerei KASTNER & CALLWEY.

Gedruckt mit Genehmigung
der medizinischen Fakultät der Universität München.

Referent:

Herr Universitätsprofessor Dr. Ritter v. Romberg.

Meiner lieben Tante

Frau Henriette Bilfinger

in Verehrung und Dankbarkeit gewidmet.

Es ist mir eine Ehrenpflicht, Herrn Universitätsprofessor Dr. Ritter v. Romberg für die gütige Uebernahme des Referates, sowie Herrn Universitätsprofessor Hofrat Dr. May und seinem I. Assistenten, Herrn Dr. med. Hüttenbach, für die gütige Ueberlassung und Unterstützung der Arbeit meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Der Verfasser.

In seinen Metamorphosen erzählt uns Ovid, daß einstmals der Hirtengott Pan eine arkadische Nymphe namens Syrinx verfolgt habe; wahrscheinlich nicht in der besten Absicht. Die Schöne floh vor dem Gotte, der sie im Zorne über solche anscheinend ungewohnte Opposition in ein Schilfrohr verwandelte. Nicht genug damit, schnitt der Rachsüchtige sich dies Rohr zu einer Panspfeife zurecht. —

Im späteren Sprachgebrauch nun bedeutet Syrinx in Uebertragung die Hirtenpfeife. Ollivier d'Augers leitete zu Anfang des 19. Jahrhunderts den Namen „Syringomyelie" von dieser Syrinx ab, wobei die zentrale Höhlenbildung als das „tertium comparationis" zu gelten hat. In seiner Schrift „De la moëlle épinière et ses maladies" finden wir zum ersten Male die klinische Erkenntnis einer Erkrankung des Rückenmarkes, die den Anatomen schon sehr lange, seit der Mitte des 16. Jahrhunderts, bekannt war. Freilich konnten diese alten Autoren ihren Befund, den sie in ihren Werken unter der Rubrik „Rara et Curiosa" verzeichneten, nicht richtig deuten.

Auf Ollivier folgten bald weitere Autoren, aber erst Schultze und gleichzeitig Otto Kahler zeichneten 1882 das klinische Krankheitsbild durch Aufstellung der drei Kardinalsymptome so genau,

daß damit diese Rückenmarksaffektion auch klinisch diagnostizierbar wurde.

Wie so das Interesse der Aerzte wachgerufen war, folgte in den nächsten Jahren eine wahre Sturmflut von wissenschaftlichen Arbeiten, voran die von Fürstner und Zacher, die Aufklärung über die wesentlichen Begleiterscheinungen und die differentialdiagnostischen Schwierigkeiten brachten und auch in die heute noch nicht geklärte Frage der Aetiologie des Leidens Licht zu bringen suchten.

So konnte Schlesinger in seiner Monographie der Syringomyelie, die 1895 zum ersten Male erschien, schon auf 1175 Schriften hinweisen, die seiner Arbeit — dem umfassendsten Werke, das über zentrale Höhlenbildung vorliegt — zu Grunde gelegt waren.

Nun ist die Syringomyelie durchaus keine so seltene Rückenmarkserkrankung, wie man nach der späten Erkenntnis ihrer klinischen Symptome annehmen könnte. Vielmehr haben ihr neuere Statistiken annähernd die gleiche Häufigkeit wie der Tabes und Paralyse zuerkannt, so daß sie auf allgemeinstes Interesse wohl Anspruch erheben darf.

Durch die Verschiedenheit der anatomischen Grundlage und der Lokalisation sind nun ganz verschiedene Erscheinungsformen dieser Erkrankung bedingt. So setzt die Muskelatrophie beispielsweise neben dem gewöhnlichen Beginn an den kleinen Handmuskeln mitunter an der Muskulatur des Schultergürtels ein und schreitet von hier weiter fort. Die Muskelatrophie zeigt dann

den sog. „skapulo-humeralen Typ". Solche Fälle sind in relativ geringer Zahl in der Literatur bekannt geworden und von Schlesinger in seiner Monographie zu einer besonderen Gruppe zusammengefaßt. Diesen Fällen möchte ich einen neuen anreihen, der seit dem Jahre 1910 in Beobachtung der von Herrn Prof. May geleiteten Medizinischen Poliklinik zu München steht.

Die Krankengeschichte ist folgende:

Es handelt sich um die 46jährige Hausmeisterin K. K.

Der Vater der Patientin starb mit 62 Jahren an Carcinoma faciei, die Mutter mit 60 Jahren an „Magenkrämpfen". Ein Bruder verunglückte, die anderen fünf Geschwister sind völlig gesund. Von Nervenkrankheiten, Lues und Potatorium in der Aszendenz ist der Patientin nichts bekannt.

Sie selbst war nie ernstlich erkrankt. Als Mädchen litt sie an „Bleichsucht". Von Jugend an hatte sie viel unter Kopfschmerzen zu leiden.

Die Frau hat dreimal geboren: ein 20jähriger Sohn ist völlig gesund, ein Kind starb bei der operativen Entbindung (Placenta praevia), das letzte wenige Tage nach der Geburt. An die zweite Entbindung schloß sich ein schweres Kindbettfieber an, so daß Patientin 16 Wochen bettlägerig war.

Die Menses waren seit dem 16. Lebensjahre stets regelmäßig, erst in letzter Zeit traten leichte klimakterische Störungen auf.

Nach ihrer Angabe hat Patientin stets schwer arbeiten müssen und viel durchgemacht, da ihr Mann dem Trunke ergeben war. Sie selbst hat

nie dem Alkohol gefröhnt und ist nie venerisch erkrankt. An ein Trauma kann sich Patientin nicht erinnern.

Seit Februar 1909 nun bemerkte Patientin zuerst ziehende Schmerzen und ein Gefühl von Schwere beim Kohlentragen im rechten Oberarm. Dieser wurde allmählich matter und auch bei leichterer Arbeit schmerzhaft. In der Ruhe hatte die Frau keine Beschwerden. Gleichzeitig soll eine dauernde Obstipation eingesetzt haben. Ein Arzt verordnete damals Massage und Galvanisation, jedoch ohne Erfolg. —

Wie so häufig bei der Syringomyelie ist es also auch hier nicht gelungen, ein direktes ätiologisches Moment für die Entstehung der Krankheit zu finden. Ohne äußeren Anlaß schien sich eine Veränderung anzubahnen, deren erste Anfänge gänzlich unbeachtet blieben und wohl weit, vielleicht bis ins embryonale Leben zurückzuverlegen sind.

Als sich zu den bestehenden Beschwerden eine Schwäche des linken Oberarms hinzugesellte, trat Frau K. am 9. September 1910 in Behandlung der K. Poliklinik zu München.

Status bei der Aufnahme:

Patientin ist 152 cm groß, 52,2 kg schwer und in mäßigem Ernährungszustand. Das Knochensystem ist gut entwickelt; die Schleimhäute sind etwas blaß. Schlaffe Muskulatur am Oberkörper. Die Glandulae supraclaviculares sind beiderseits eben palpabel.

Seitens der inneren Organe liegt irgendwelcher

pathologische Befund nicht vor, insbesondere sind Herz und Lunge völlig gesund. Puls ca. 60 in der Minute. Bei der Untersuchung beachten wir, daß Patientin meist auf der linken Seite oder in Rückenlage liegt. Sie kann sich selbst ohne Anstrengung aufsetzen. Die Hände sind beim Sitzen im Schoß gefaltet. Die Haltung der unteren Extremitäten ist völlig normal.

Die Gesichtsmuskulatur ist intakt, die Augenbewegungen sind frei, Nasolabialfalten beiderseits gleich. Die Zunge wird in der Mittellinie gehörig weit vorgestreckt, zittert aber etwas. Die Gaumenbögen sind symmetrisch und weichen bei der Phonation gleichmäßig aus. Keine Schluck-, keine Sprachstörung. Der Kopf wird gerade gehalten, er kann tadellos nach vorne und hinten gebeugt werden, ebenso nach der Seite. Die Rotation nach rechts ruft Schmerzen in der rechten Schulter hervor. Eine Kyphose der Brustwirbelsäule ist leicht angedeutet. Beklopfen der Wirbel ist nirgends schmerzhaft.

Die rechte Brusthälfte macht wegen des starken Vorspringens des entsprechenden Humeruskopfes über den Pectoralis major einen eingesunkenen Eindruck. Der obere Rand des Cucullaris steht rechts tiefer und ist abschüssiger. Der innere Rand des linken Schulterblattes steht parallel zur Wirbelsäule, der des rechten divergiert etwas nach unten und außen. Das rechte Schulterblatt kann im Gegensatz zum linken der Wirbelsäule nicht gut genähert werden. Beim inspiratorischen Vorwölben der Brust gibt Patientin manchmal Schmerz im rechten Schultergelenk an.

Beide Schultern können gut gehoben werden, doch treten rechts dabei fibrilläre Zuckungen der Schultermuskulatur auf. Rumpfbeuge geht nach vorne und hinten einwandfrei. Wir bemerken starke Atrophien am M. trapecius, besonders rechts, an beiden Deltoidei und am rechten Rhomboideus. Die atrophischen Muskeln sind ausnahmslos schlaff und von geringem Tonus. Keine Entartungsreaktion.

Die Oberarme können nach vorne gehoben werden, doch geschieht die Bewegung rechts sehr kraftlos. Nach der Seite kann der rechte Arm nicht bis zur Horizontalen erhoben werden. Der geringste Widerstand macht jedes Erheben unmöglich. Die Rotation wird gut und kräftig ausgeführt.

An beiden Unterarmen werden Beuge- und Streckbewegung, Pronation und Supination korrekt und kräftig ausgeführt. Ebenso geschieht die Dorsalflexion der Carpalgelenke kräftig. Die beiden Hände funktionieren tadellos; alle Finger können flektiert, abduziert, adduziert werden. Der Daumen kann dem kleinen Finger opponiert werden. Die Druckkraft beider Hände ist ausgezeichnet. Doch kann die geschlossene rechte Hand nur etwas ungeschickt und kraftlos geöffnet werden. Die Maße für die Zirkumferenz der Muskulatur der oberen Extremitäten fallen eher zu Gunsten der rechten Seite aus:

Oberarm rechts	23 cm
„ links	22 cm
Unterarm beiderseits	18 cm

Die Funktion der Bauchmuskeln und des Diaphragma ist intakt.

Die unteren Extremitäten sind beiderseits völlig in Ordnung. Alle Bewegungen werden frei und mit gehöriger Kraft ausgeführt. Der Gang ist gut, die Schritte sind alle gleich groß; kein Klebenbleiben am Boden, keinerlei Spasmen, keine Beschwerden beim Treppensteigen. Die Muskeln der unteren Extremitäten sind gut entwickelt, nicht rigide und geben für beide Seiten gleiche Maße.

Die Sensibilitätsprüfung ergibt folgenden Befund: Gesicht und untere Extremitäten zeigen für alle Qualitäten völlig normales Verhalten. Im übrigen ist die taktile Empfindung wenig beeinträchtigt, nur die Volarflächen beider Hände, sowie die Mittel- und Endphalangen sämtlicher Finger ergeben eine deutliche Herabsetzung der Berührungsempfindung.

Die Temperaturempfindung ist schwer geschädigt. Am ganzen rechten Arm, im linken Deltoideusgebiet, an der rechten Brusthälfte mit dem Rippenbogen abschneidend, links eben bis zum 2. Interkostalraum reichend, wird warm stets als kalt empfunden. Dasselbe wiederholt sich am Rücken von der Linea nuchae superior herabreichend bis zur Kreuzbeingegend beiderseits, wobei jedoch links vom 2.—5. Interkostalraum eine dreiquerfingerbreite gürtelförmige Zone völlig normalen Empfindens ausgespart ist.

Die Empfindung für spitz und stumpf zeigt Störungen, die in ihrer Ausbreitung sich denen der Temperaturempfindung anschließen.

Die Schmerzempfindung fehlt, von der Mandibel beginnend, an der ganzen rechten Oberextremität; am Thorax reicht der Defekt rechts bis zum Lig. Pouparti, links bis zum 2. Interkostalraum herab. Am Dorsum zieht er vom Scheitel rechts bis zum oberen Rand der Darmbeinschaufel, links ist nur eine Herabsetzung in der Schulterblattgegend zu konstatieren.

Auch trophische Störungen können nachgewiesen werden: Die rechte Hand ist dauernd kühler als die linke und etwas zyanotisch. Die Hand ist jedoch überall völlig intakt und ohne Narben. Patientin muß viel schwitzen, auffallend stark in der rechten Gesichtshälfte. Sie klagt über häufiges Hitzegefühl am ganzen Körper.

Die rechte Lidspalte ist etwas weiter als die linke, aber die rechte Pupille eher enger als links. Doch reagieren beide Pupillen prompt auf Lichteinfall und Konvergenz. Die Augenmuskelbewegungen sind intakt, kein Nystagmus.

Rechterseits sind Triceps- und Vorderarmperiostreflex abgeschwächt; der Patellarreflex ist beiderseits recht lebhaft. Klonus ist nirgends vorhanden. Der Bauchdeckenreflex ist nur links deutlich wahrnehmbar.

Die Augenuntersuchung ergibt nichts Abnormes, Augenhintergrund und Gesichtsfeld intakt.

Kehlkopf ohne Befund.

Die Psyche ist völlig normal.

Diese Symptome sind nun im Laufe der Behandlung keineswegs geschwunden, vielmehr zeigen dieselben ein langsames, aber unaufhaltsames

Fortschreiten, so daß wir bei Abschluß dieser Arbeit folgende sichtbare Veränderungen zu verzeichnen haben:

Am meisten Progredienz zeigen die Atrophien; wir bemerken einen zunehmenden Schwund in der Substanz des M. pectoral. major rechterseits und später auch geringe Atrophien am rechten Biceps, den Interossei und Muskeln des Hypothenar. Die Streckmuskeln sind dabei intakt. Die rechte Hand bleibt dabei kräftig, scheint aber etwas ungeschickter zu sein.

An der Schultermuskulatur beobachten wir seit Dezember 1910 fibrilläre Zuckungen rechterseits bald an Trapecius und Rhomboideus, bald am Sternocleidomastoideus und Biceps brachii, endlich an der linken Schultergegend.

Am 15. Sept 1911 wird zum erstenmal konstatiert, daß die Erregbarkeit des M. cucullaris durch den faradischen Strom stark herabgesetzt ist und deutlich träge, wurmförmige Zuckungen auftreten.

Temperaturunterschiede werden später auch an beiden Glutaei nicht mehr wahrgenommen; die übrigen Sensibilitätsstörungen bleiben regionär gleich, doch scheinen sie qualitativ erheblicher zu sein.

Am 17. März 1911 zog sich Patientin aus Unachtsamkeit bei einem Heißluftbad ausgedehnte Brandverletzungen am rechten Oberarm zu, ohne dabei Schmerz zu verspüren. Die Wunden heilten unter Bildung strahliger Celoidnarben glatt ab.

Zu Beginn des Jahres 1911 tritt auch leichter Nystagmus beim Blick nach der linken Seite auf. Etwas später wird konstatiert, daß das linke Gau-

mensegel weniger gehoben ist als das rechte, doch ist der Kehlkopfbefund auch weiterhin normal, und Schluckbeschwerden fehlen.

Am 2. November 1911 kommt die Patientin mit Klagen über Zucken am ganzen Körper, besonders am rechten Oberarm. Sie hat dabei das Gefühl, als ob Ungeziefer am ganzen Körper bis ins Gesicht liefe.

Am 27. August 1912 klagt Patientin neuerdings über Schmerzen in der linken Schultermuskulatur und große Schwäche im rechten Arm. Sie bekommt vom Orthopäden einen Stützapparat für den rechten Arm.

Bei der letzten Untersuchung Ende des Jahres 1912 keine Veränderung der Sensibilitätsstörungen, die Muskelatrophien haben kaum deutlich zugenommen. Von den erwähnten, sich langsam einschleichenden Veränderungen bemerkt Patientin eigentlich wenig, ihre Klagen sind wechselnd, mehr von subjektiven Stimmungen und gelegentlichen Schmerzen in der rechten Schulter abhängig.

Fassen wir kurz zusammen, so finden wir im Vordergrund des Krankheitsprozesses die ohne ersichtliche Ursache mit leichten Schmerzen einsetzende Atrophie des rechten Schultergürtels und Oberarmes, die bis zum Auftreten von fibrillären Zuckungen und von EaR. fortschreiten und allmählich auch den Vorderarm und die linke Schulter etwas in Mitleidenschaft ziehen.

Gleichzeitig besteht ausgesprochen dissoziierte Empfindungslähmung: während Schmerz- und Temperatursinn schwer geschädigt erscheinen, hat

die taktile Empfindung kaum eine Störung erfahren.

Von trophischen Störungen finden wir eine leichte Verbiegung der Wirbelsäule, einseitiges Schwitzen und andauerndes Hitzegefühl.

Beachten wir als bulbäre Erscheinung die einseitige Gaumensegellähmung und den Nystagmus, dann die Herabsetzung der Reflexe an der kranken oberen, ihre Steigerung an den unteren Extremitäten, so kann die Diagnose mit absoluter Sicherheit gestellt werden.

In selten prägnanter Weise haben wir alle drei Kardinalsymptome der Syringomyelie vor uns und dazu eine Reihe von zwar nicht pathognomonischen, aber doch häufig beschriebenen Nebenbefunden. Dabei ist das Vorwiegen der motorischen Erscheinungen und ihr Beginn am Schultergürtel für die „skapulo-humerale" Form der Syringomyelie außerordentlich charakteristisch.

Wo haben wir nun in unserem Falle die zentrale Höhlenbildung zu suchen?

Der langsame Schwund der vorderen grauen Substanz zieht Schwund der Nervenfasern und damit Muskelatrophie nach sich.

Die Beeinträchtigung in der Fortleitung des Schmerzgefühls deutet auf Zerstörung der hinteren grauen Substanz.

Die Hinterstrangbahn ist gut erhalten, da die Berührungsempfindung fast intakt ist und ataktische Störungen fehlen.

Auch die Seitenstränge funktionieren gut, da spastische Paresen der unteren Extremitäten fehlen. Immerhin scheint mir die Steigerung der

Patellarreflexe auf eine Beteiligung reflexhemmender Bahnen zu deuten, die im Seitenstrang mit der Pyramidenbahn gesucht werden.

Die Leitung des Temperatursinnes ist leider so wenig erforscht, daß wir daraus keine Schlüsse ziehen können.

Die Affektion des einen Gaumensegels zeigt ein Uebergreifen des Krankheitsprozesses auf Vagus- und Hypoglossuskern an.

Die Längenausdehnung der Spaltbildungen scheint in der vorderen grauen Substanz vom 3. bis 5. Cervicalsegment rechterseits zu reichen; die Seitenstränge und die Hinterstränge scheinen rechts vom 3.—8. Cervical- und 1.—10. Dorsalsegment, links vom 3.—5, sowie 7.—8. Cervical-, ferner vom 1.—4. Dorsalsegment unterbrochen zu sein.

So vermuten wir einen langgestreckten Herd, der in verschiedenen Höhen verschiedene Dimensionen aufweist und die rechte Seite des Rückenmarkes ungleich stärker ergriffen hat.

Therapeutisch wurde bei der Patientin so ziemlich alles versucht, was die umfangreiche, aber sich häufig widersprechende Literatur darüber angibt.

Bei dem Fehlen einer luetischen Infektion waren die Hoffnungen, die man auf Jodkali setzte, von vornherein nicht sehr gespannte.

In vorsichtiger Weise wurden dann der Reihe nach galvanische Ströme, regelmäßige Röntgenbestrahlungen, indifferente warme Bäder, endlich Heißluftbehandlung versucht — leider ohne besonderen Erfolg.

Gegen die Schulterschmerzen wurde gleichzeitig symptomatisch Linimentum ammoniatum, Vasolimentum jodatum, Breiumschläge auf die Schulter und verschiedene Salicylpräparate verwendet. Auch der Stuhlgang wurde entsprechend geregelt.

Mehr Erfolg scheint fast die orthopädische Behandlung zu zeigen, wobei Patientin täglich kurze Zeit systematische Bewegungen mit dem unbelasteten rechten Arme ausführte. Im übrigen trug Patientin den Arm in der Schlinge. Wie erwähnt, wurde später aber ein eigener Stützapparat notwendig.

Interessant war es, den Einfluß der d'Arsonvalisation der Wirbelsäule zu verfolgen. Frau K. gab an, durch die Behandlung erheblich leistungsfähiger bei der Arbeit zu werden. Objektiv ließ sich freilich ein Rückgang der Erscheinungen in keiner Hinsicht nachweisen, immerhin konnte seither von einer ausgesprochenen Progredienz des Rückenmarksprozesses nichts mehr wahrgenommen werden.

Da in dem von mir beschriebenen Falle der Sektionsbefund noch aussteht, so daß meine Darlegungen nur ein rein klinisches Interesse beanspruchen sollen und können, will ich die pathologische Anatomie der Erkrankung nicht eingehender berücksichtigen. Es handelt sich um eine chronisch progrediente Spinalaffektion, die mit Verlust langgestreckter Bezirke von Nervensubstanz im Rückenmark einhergeht. Dabei sind Spaltbildungen mit Vorliebe in der grauen Substanz, als sog. Gliose zu finden oder auch aus-

gedehnte, der Spaltbildung gleichwertige Gliaproliferationen, die Gliome. Sekundär kann Zerfall der letzteren wieder zu eigentlicher Höhlenbildung führen.

Bei der skapulo-humeralen Form müßte dieser Verlust nervöser Elemente besonders in den grauen Vordersäulen, etwa in der Höhe des 3. bis 6. Cervicalsegments zutage treten, um von hier aus langsam auf die anderen Rückenmarksabschnitte überzugreifen.

Viel umstritten ist die Frage, woher diese Höhlenbildung kommt. Ein Teil der Autoren sucht die Ursache in angeborenen Verhältnissen des Rückenmarkes selbst, andere betonen mehr die äußeren Einwirkungen auf dasselbe nach der Geburt. Schlesinger betont die Vielgestalt der Möglichkeiten und nimmt folgende Ursachen an:

1. Kongenitale Erweiterung des Zentralkanals, die „Hydromyelie".
2. Höhlenbildung durch Zerfall von Gliomen.
3. Eigentliche Syringomyelia gliosa.
4. Syringomyelie infolge von Gefäßerkrankung ohne Gliawucherung.
5. Pachy- und Leptomeningitiden mit und ohne Höhlenbildung.

Immer mehr Boden gewinnt jedenfalls die Anschauung, in den meisten Fällen eine kongenitale Bildungsstörung vorliegt, die zur Prädisposition zu einer mit fortschreitender Atrophie des Marks verbundenen Erweiterung des Zentralkanals geführt hat.

Schlesinger hat in seiner Monographie das Fazit aus den bis zum Erscheinen des Werkes ge-

machten Beobachtungen gezogen. In dem Dezennium, das seither verstrichen ist, haben folgende Autoren neue kasuistische Beiträge von skapulohumerale Form der Syringomyelie gebracht:

Frz. Schmit	1903 (2 Fälle)
Tedesko	1904 (2 Fälle)
Curschmann	1905
W. Wild	1905
Remack	1907
Ernst Frey	1908 (einige Fälle)

Zu diesen typischen Fällen tritt nun eine Reihe anderer hinzu, bei denen das klinische Bild zuerst die Atrophie der Schulter- und Oberarmmuskulatur zeigt, die sich aber in ihrem Verlaufe weiter komplizieren und schließlich der Syringomyelie mit vorwiegend trophischen Störungen einzureihen sind. Solche Fälle sind recht häufig und unter andern von

Kopczynski	1902
Nalbandoff	1902
Stempel	1904 und
Gerber	1908

beschrieben worden. Das Fazit aus diesen Untersuchungen ist in Kürze folgendes:

Die Möglichkeit einer traumatischen Entstehung der Syringomyelie ist von jeher Gegenstand wissenschaftlicher Streitschriften gewesen. Während Westphal einer rein traumatischen Entstehung der Syringomyelie das Wort redet, lehnt Kienböck mit anderen dies ab, indem er nachzuweisen sucht, daß Traumen ebenso wie andere schädliche Einflüsse (z. B. Infektionskrank-

heiten) höchstens den Anstoß zur Entwicklung angeborener Anlagen gäben. Kurt Mendel berichtet 1908 auf Grund sehr kritischer Untersuchungen, daß in vielen als „traumatisch" beschriebenen Fällen die Syringomyelie sicher vor dem Trauma schon bestanden habe. Andererseits führt oft ein Unfall erst den Patienten zum Arzt, der dann die Syringomyelie entdeckt, und so sind auch in den von mir angeführten Fällen bei der Hälfte Unfälle in der Anamnese beschrieben.

Entgegen den Erfahrungen Schlesingers finde ich nirgends eine syphilitische Erkrankung vorausgegangen, auch die nervöse Belastung scheint nicht gerade häufig zu sein.

In allen Fällen finden wir das Vorwiegen der motorischen Erscheinungen. Die am Schultergürtel und Oberarm einsetzende Muskelatrophie ist typisch, sie geht des öfteren mit Schmerzen und Parästhesien, auch häufig mit fibrillären Zuckungen einher, seltener beobachten wir EaR. Nur ausnahmsweise tritt die Atrophie doppelseitig auf. Charakteristisch scheint auch das gelegentliche Ueberspringen eines Muskels zu sein.

Die sensiblen Störungen sind meist nicht sehr umfangreich, immerhin bleibt die dissoziierte Empfindungslähmung meist deutlich. In einem Falle, den Remack 1907 beschrieben hat, sind die geringen sensiblen Störungen nach kurzem Bestand völlig und dauernd geschwunden. Tritt hiezu noch eine Pseudohypertrophie der paretischen Muskelpartien, wie ich sie auch in einem Falle beschrieben finde, so wird die Unterschei-

dung von Dystrophia musculorum progressiva freilich recht schwierig.

Die trophischen Störungen fehlen selten ganz. Sekretionsanomalien und vasomotorische Störungen werden häufig beschrieben. Merkwürdig ist die fast in jedem Fall vorhandene leichte Verbiegung der Wirbelsäule — meist im Sinne einer Skoliose —, die wohl auf Osteoporose zurückzuführen ist.

Wie schon erwähnt, treten im weiteren Verlaufe bei mancher skapulo-humeralen Form Sklerodermbildungen, Abszesse und Phlegmonen, Ankylosen und Arthropathien so stark in den Vordergrund, daß wir diese Fälle eher den „trophischen Formen" der Syringomyelie zurechnen müssen.

Bulbärsymptome habe ich auch in der Hälfte der Fälle gefunden als Gaumensegel-, Pharynx- und Stimmbandparesen, einmal auch einseitige Zungenatrophie. Daneben öfters Nystagmus.

Auf ein gleichzeitiges Befallensein tiefer gelegener Rückenmarksabschnitte weisen spastische Paresen der unteren Extremitäten in 4 Fällen, lokomotorische Ataxie (ebenso oft) und Babinski (1 mal) hin.

Eine Gesichtsfeldeinschränkung, die einige Autoren besonders für Grün öfter beobachtet haben, konnte nie nachgewiesen werden. Einige Male — auch in dem von mir beschriebenen Fall — findet sich, wohl vom spinociliaren Zentrum ausgehend, Pupillendifferenz.

Bei Stellung der Diagnose ist zu berücksichtigen, daß die Syringomyelie in ihrem unregelmäßig progredienten Charakter und weil sie graue und

weiße Substanz ohne Unterschied affizieren kann, unter Umständen Bilder zeitigt, die anderen Nerven- und speziell Rückenmarksaffektionen täuschend ähnlich sind. Andererseits gibt es kein einzelnes Symptom, das für Syringomyelie pathognomon wäre. So ist beispielsweise die „syringomyelitische Dissoziation" Charcots eine gar nicht seltene Erscheinung bei Lepra und Hysterie. Immerhin ist die Zahl der Möglichkeiten beim Vorliegen eines skapulo-humeralen Typs wesentlich eingeschränkt.

Oft ist es der überaus chronische Verlauf, der die Diagnose sichert und eine Verwechslung, z. B. mit der akut einsetzenden und rasch verlaufenden Hämatomyelie ausschließt, die ja im übrigen dieselben Symptome hervorrufen kann.

Die Dystrophia musculorum progressiva führt zu erheblichen differentialdiagnostischen Schwierigkeiten, wenn die Erb'sche juvenile Form mit ausschließlicher Beteiligung der Schulter- und Armmuskulatur vorliegt. Wir beachten, daß die Dystrophie die Muskeln gleichmäßig und symmetrisch befällt, ferner geht sie fast stets ohne fibrilläre Zuckungen und ohne Entartungsreaktion einher. Steigerung der Sehnenreflexe an den Beinen, besonders wenn auch noch spastische Erscheinungen dazu kommen, spricht für Syringomyelie. Ausgeprägte sensible Störungen sind zu beachten, eventuell könnten sie von einer Kombination von Muskeldystrophie mit Hysterie herrühren.

Lähmungen im Gebiete des Plexus brachialis können als Duchenne-Erb'sche Lähmung die

Schultergürtel- und Oberarmmuskulatur befallen. Sie beginnen aber meist plötzlich im Anschlusse an ein Trauma. Dazu kommt eine Druckempfindlichkeit der erkrankten Nerven, wogegen Sensibilitätsstörungen zurücktreten, die jedenfalls kaum segmentär und dissoziiert sind. Auch pflegen sich die Erscheinungen allmählich zurückzubilden.

Akute oder subakute Myelitis der Halsanschwellung ergibt keine so ausgesprochene Atrophie des Schultergürtels und keine dissoziierte Empfindungslähmung, die Muskelspannung an den Beinen wäre sehr ausgesprochen.

Schwieriger sind eventuell Krankheiten zu unterscheiden, welche eine Kompression des Rükkenmarks hervorrufen. So kann bei Karies der Wirbelsäule, die den 3., 4., 5. oder 6. Halswirbel betrifft, ein Bild entstehen, das dem skapulohumeralen Typ der Syringomyelie sehr ähnlich ist. Die charakteristische Form des tuberkulösen Gibbus, die Empfindlichkeit gegen direkten Druck und plötzliche Belastung und die freiwillige Fixierung der Wirbelsäule wird hier wenigstens bei längerer Beobachtung den richtigen Weg zeigen.

Intramedulläre Tumormetastasen lassen sich nur schwer ausschließen. Aber man wird doch nur an sie denken, wenn sich auch sonst wo am Körper maligne Tumoren finden, auch pflegen solche Fälle rascher zu verlaufen.

Nicht ausschließen läßt sich von der eigentlichen Syringomyelia gliosa als intramedullärer Tumor das Gliom, schon weil beide genetisch zusammengehören und das Gliom unter Höhlenbildung zerfallen kann.

Bezüglich der Therapie müssen wir leider konstatieren, daß es hier ein spezifisches Heilmittel nicht gibt. Die wichtigste Aufgabe ist Schonung und Schutz des Patienten, der bei den oft umfangreichen Gefühlsstörungen leicht Verletzungen aller Art ausgesetzt ist. Diese bilden bei der schlechten Heilungstendenz oft den Ausgang schwerer trophischer Störungen.

Linderung der oft recht heftigen Schmerzen sucht man durch Salicylpräparate und Einreibungen zu erzielen. Sogar Chloralhydrat und Brom können nötig werden, doch ist Morphium streng kontraindiziert, da es sich ja um eine eminent chronische Erkrankung handelt.

Bei Kontraktionen und Gelenksaffektionen werden oft chirurgische Eingriffe nötig.

Von der elektrischen Behandlung wird wenig Gutes berichtet, während heiße Luft und heiße Bäder das Uebel nach vielen Erfahrungen direkt verschlimmern.

Mit der d'Arsonvalisation, die in dem von mir beschriebenen Falle recht günstig wirkte, sind andererseits offenbar noch wenig Versuche gemacht worden.

Gutes berichten L h e r m i t t e und B e a u j a r d von der Röntgenbehandlung, und neuerdings wird von den Franzosen auch das Radium außerordentlich gerühmt. Jedenfalls scheint mir Ruhe und Schonung der erkrankten Muskelpartien, vielleicht mit maßvollen, systematischen Uebungen mit das Wesentlichste einer zweckentsprechenden Therapie zu sein.

Wenn auch die Therapie keinen wesentlichen Einfluß auf die Prognose der Erkrankung gewonnen hat, ist diese doch nicht infaust. Bei dem eminent langsamen Fortschreiten der Erkrankung treten spät und selten bedrohliche Erscheinungen auf, freilich sind die Patienten oft Jahre invalide und verkrüppelt. Auch die Bulbärsymptome führen trotz ihrer häufigen Verbindung mit dem skapulo-humeralen Typ selten zu lebensbedrohlichen Erscheinungen — nur in einem Falle, den Nalbandoff beschrieb, finde ich raschen Tod infolge Atmungslähmung verzeichnet.

Uebereinstimmend mit den Angaben Schlesingers finde ich, daß das männliche Geschlecht bei weitem häufiger befallen ist als das weibliche, und daß die Patienten, die meist schon Jahre vorher die ersten Anzeichen ihrer Erkrankung bemerkten, in der Regel in den „besten Jahren", im 2. und 3. Dezennium ihres Lebens den Arzt aufsuchen.

Literatur.

Schlesinger, Herm.: Die Syringomyelie. Eine Monographie. Leipzig u. Wien 1902.

Fleger: Syringomyelie, Wiener klin. Wochenschrift 1902, Nr. 33 u. 34.

Kienböck: Kritik der sog. traumat. Syr. Jahrb. f. Psych. u. Neur. 1902, Bd. XXI.

Kopezýnski: Neurol. Zentralbl. 1902.

Nalbandoff: Zur Frage der Pathogenese von Rückgratsverkrümmungen bei Syringomyelie, Odessa 1902.

Schultze, Fr.: Deutsche Klinik 1903.

Schmit, Frz.: Sieben Fälle von Syringomyelie als kasuist. Beitrag. Inaug.-Diss. Berlin 1903.

Tedesco, Fritz: Ueber Knochenatrophie bei Syr. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1904, Heft 4.

Oppenheim: Lehrbuch der Nervenkrankheiten. Berlin 1905.

Stempel: Syr. u. ihre Beziehung zur Gesetzgebung. Deutsche Zeitschr. f. Chirurgie 1904.

Curschmann: Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1904, 4. Heft.

Wild, W.: Syr. u. Trauma. Aerztl. Sachverständ.-Ztg. 1905, Nr. 2.

Remack: Arch. f. Psych. u. Neur. Berlin 1907.

Mendel, Kurt: Der Unfall in der Aetiol. d. Nervenkrankh. Berlin 1908, b. Karger.

Lassarew, W.: Zur pathol. Anat. der Syr. Deutsche Zeitschr. für Nervenheilk. 1908, 5. Heft.

Gerber: Neur. Zentralbl. 1908.

Frey, Ernst: Beitr. zur Symptomat. der Syring. Budapest 1910 (ungar.).

Lebenslauf.

Ich wurde am 22. Mai 1887 zu Günzburg a. D., Magistrat ebenda, geboren als Sohn des dortigen Realienlehrers a. D. und städt. Konservators Rudolf Oberndorfer und dessen Ehefrau Rosina, geb. Meyer. Vom 18. Mai 1893 an besuchte ich daselbst 4 Jahre die Volksschule, wonach ich nach bestandener Aufnahmsprüfung in das dortige humanistische Gymnasium eintrat. Diesem gehörte ich bis zum 13. Juli 1907 an, wo ich das Absolutorium bestand. Nun wandte ich mich dem Studium der Medizin zu und bezog die Universität München im Oktober 1907. Im Februar 1910 bestand ich daselbst die ärztliche Vorprüfung. Dann setzte ich meine Studien ebenda fort, um im Herbst 1912 die medizinische Staatsprüfung zu bestehen.